

Syringomyélie

Longtemps considérée comme incurable, la syringomyélie bénéficie d'une nouvelle approche thérapeutique en raison d'une meilleure compréhension physiopathologique et d'une considérable amélioration de son exploration radiologique depuis le développement de l'imagerie par résonance magnétique (IRM).

1 DEFINITION : la syringomyélie est une cavitation tubulaire de la moelle épinière liée à l'accumulation de liquide d'origine diverses suivant le processus pathologique en cause, mais aboutissant à **un syndrome neurologique caractéristique**.

2 manifestation clinique :

Symptomatologie révélatrice :

*DOULEURS : céphalées, des rachialgies, des douleurs des membres (mode de révélation le plus fréquent)

*TROUBLES DE LA MARCHES

*TROUBLES SENSITIFS ET MOTEUR DES MEMBRES SUPERIEURS

*TROUBLE TROPHIQUES

*PARFOIS DES SIGNES BULBOCEREBELLEUX

L'examen clinique :

L'examen neurologique doit être constant et méticuleux lors de la moindre symptomatologie fonctionnelle ; on doit rechercher systématiquement :

*un syndrome lésionnel correspond à l'atteinte segmentaire de la moelle au niveau de la cavitation il a la particularité d'être *suspendu*, la classique dissociation thermoalgique expliquée par la souffrance des fibres spinothalamiques au niveau de leur décussation et se traduisant par une conservation du tact et de la sensibilité profonde avec disparition des sensibilités thermique et algique, l'extension de la cavitation au niveau des cornes antérieures médullaires peut engendrer des signes déficitaires moteurs de types « périphériques » puis amyotrophie à un stade plus avancé réalisant à la phase ultime la classique « MAIN DE SINGE » d'Aran-Duchenne

*un syndrome sous lésionnel qui traduit le retentissement de la cavitation sur les faisceaux ascendants et descendants de la substance blanche. Les signes de compression du cordon latéral sont les plus fréquents, le plus souvent il se traduit par un syndrome pyramidal classique.

L'atteinte spinothalamique peut donner un trouble de la sensibilité superficielle étendu à tous l'hémicorps

Au terme de l'interrogatoire et de l'examen clinique complets, il convient

*** essentiellement d'avoir évoqué le diagnostic de syringomyélie ;**

** si possible d'avoir précisé la durée d'évolution, la topographie et l'étendue de la cavitation, ainsi que son retentissement fonctionnel clinique.*

**enfin d'avoir, recherché des signes d'orientation étiopathogénique.*

Les signes de dysraphisme seront à rechercher systématiquement

Les antécédents personnels de méningite, hémorragie méningée ou traumatisme seront précisés, de même que les éventuels antécédents familiaux de syringomyélie.

3 DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

Myélopathie cervicarthrosique

La sclérose en plaque.

La sclérose latérale amyotrophique.

4 Examens complémentaires :

_ Imagerie par résonance magnétique

Cet examen atraumatique pouvant être réalisé en ambulatoire peut à la fois renseigner sur le diagnostic positif et étiologique, en précisant les caractères anatomiques de la cavitation (notamment sa topographie et son extension dans les trois plans de l'espace). L'IRM permettra également des suivis iconographiques répétés,

Tomodensitométrie Si le scanner n'offre aucun intérêt en fenêtres parenchymateuses, il est en revanche beaucoup plus performant sur le plan de l'exploration osseuse. Ainsi, sa contribution sera précieuse dans le cadre des malformations de la charnière craniocervical

5 Formes étiopathogéniques :

A_ Syringomyélie foraminée : La syringomyélie foraminale est la forme la plus fréquente.

Plusieurs théories, sont reconnues :

1-Théorie « communicante », basée sur le principe d'une libre circulation du LCR entre le IVe ventricule et le canal épendymaire, expliquant la dilatation de celui ci

2_ théorie« non communicante », expliquant la formation de la cavitation par le passage de LCR du secteur sous-arachnoïdien vers le canal centromédullaire, raison d'une hyperpression sous-arachnoïdienne pérимédullaire secondaire au blocage de la charnière craniocervicale

B_syringomyélie secondaire :

Syringomyélie post-traumatique

Syringomyélie sur arachnoïdite spinale

Syringomyélies « tumorales »

Syringomyélie posthématomyélique

Syringomyélies idiopathiques.

Syringomyélie et moelle attachée.

6-TRAITEMENT

Les syringomyélie foraminales nécessiteront un geste électif au niveau de la charnière, tandis que les autres formes justifieront un geste directement au niveau de la cavité

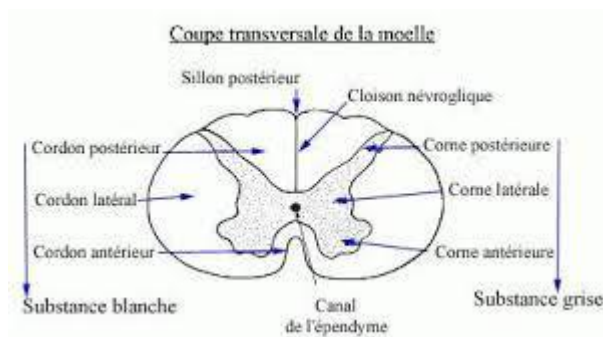
1_ Chirurgie de la charnière craniocervicale Le principe consiste à rétablir une circulation normale du LCR par décompression de la charnière cervicale

2_ chirurgie de la cavitation intramédullaire : consiste le plus souvent à drainer la cavité par interposition d'un cathéter vers le péritoine.

7_conclusion

l'essentiel à retenir reste que malgré l'amélioration des connaissances pathogéniques, et en conséquence du traitement chirurgicale, le pronostic de la syringomyélie dépend avant toute chose de la précocité du diagnostic

DR HAOUAM maitre assistante en neurochirurgie



Ex:33828

10/12/96

Se:3/3

L3.0

Im:4/8

